III. Medizinische Universitätsklinik Berlin.
(Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Goldscheider.)

Über die spastische Spinalparalyse.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der
Medizinischen Doktorwürde
an der
Friedrich-Wilhelm-Universität
zu Berlin
von

Frieda Dachauer
prakt. Ärztin

Eichstätt

Tag der Promotion: 16. April 1926.

Ph. Brönner- (P. Seitz) & M. Däntlersche Buchdruckerei, Eichstätt.

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit
gewidmet.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.
Dekan: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Goldscheider.
Referent: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Goldscheider.

Über die spastische Spinalparalyse.

Die spastische Spinalparalyse als klinische und patholog.-anatomische Einheit ist bekanntlich zuerst von Erb und Charcot geschildert, die hereditär-familiäre Form von Stümpell beschrieben worden.

Erb hatte schon 1875 einen spinalen Symptomencomplex geschildert, ein Krankheitsbild, das nicht in den Rahmen der damals bekannten Rückenmarksaffektionen paßte, aber so häufig beobachtet wurde, daß Erb glaubte, ein neues, bisher noch nicht beschriebenes Krankheitsbild annehmen zu können. Über die patholog. Antomie des Leidens war sich Erb noch nicht ganz klar, da ihm keine Sektionsbefunde zur Verfügung standen. Ausgehend von der damals herrschenden Schiff'schen Lehre, daß die Vorderstränge die Hauptleiter der motorischen Impulse seien, hatte Erb die „neue Krankheit" zunächst als eine „Degeneration der Vorderstränge" aufgefaßt.

Schon vor Erb sind Beobachtungen über dieses Krankheitsbild angestellt worden. So schon 1856 von Türck in Wien. Dieser hatte vielfach Untersuchungen über die sekundäre Degeneration der Seitenstränge gemacht und veröffentlicht, dann auch 3 Fälle von angeblich primärer Degeneration derselben. Es sollen dabei Störungen der Motilität, Schmerzen in den Extremitäten und im Rücken, aber keine Anästhesie vorhanden gewesen sein. Diese Beobachtungen Türcks sind ziemlich unbeachtet geblieben.

Im Jahre 1865 publizierte Charcot einen Fall von „hysterischer Contractur", welche bei einer Kranken wiederholt aufgetreten und wieder geschwunden sei, schließlich neun Jahre permanent geblieben war und alle vier Extremitäten betroffen habe. Im übrigen ist der Fall nur unvollständig beobachtet; von Lähmung, vom Verhalten der Sensibilität, der Blasenfunktion, von trophischen Störungen wird nichts gesagt. Die Sektion ergab eine bilaterale Sklerose der Seitenstränge. Dies legte Charcot die Vermutung nahe, daß permanente Contracturen etwas mit der Sklerose der Seitenstränge zu tun hätten, doch erwähnt er dabei schon, daß in anderen Fällen von Seitenstrangsklerose mehr paralytische Erscheinungen vorhanden gewesen seien.

1869 veröffentlichte Charcot zwei Fälle von progressiver Muskelatrophie, die mit Seitenstrangsklerosen kombiniert waren. Das klinische Bild dieser letzteren zeigte paralytische Schwäche bis zur Paraplegie sich steigernd, später mehr und mehr ausgesprochene Rigidität der Glieder bis zur hochgradigen Kontraktur, aber ohne jede Sensibilitätsstörung.

Charcot veröffentlicht dann noch einige Fälle, aber bei all diesen handelt es sich um eine sekundäre Sklerose der Seitenstränge.

Primäre Seitenstrangsklerosen als neues Krankheitsbild hat zuerst Erb beschrieben. Ihm war es aufgefallen, daß unter der großen Zahl der Rückenmarkskrankheiten, die er beobachtet hat und die ihm zum Teil unter der Diagnose Tabes dorsalis zugeschickt waren, ein Reihe war, die er nicht in dieses Krankheitsbild einreihenkonnte, die aber „untereinander soviel Ähnliches zeigten, daß er glaubte, ein selbständiges, bisher noch nicht beschriebenes Krankheitsbild vor sich zu haben". Er hat 12 Fälle beobachtet (klinisch; Sektionsbefunde standen ihm damals noch nicht zur Verfügung) und dann das Krankheitsbild so beschrieben, wie wir es inzwischen des öfteren bestätigt gefunden haben.

Es handelt sich um eine chronische, sehr langsam und allmählich sich entwickelnde Affektion, die nur selten mit abnormen Sensationen, wie Kreuzschmerzen, Reißen in den Beinen, meistens ohne alle sensilben Erscheinungen, Parästhesien beginnt.

Sie beginnt immer mit zunehmender motorischer Schwäche, leichter Ermüdung der Beine, mit Steifigkeit und Unsicherheit des Ganges, so daß Gefahr zu fallen vorhanden ist.

Manchmal beobachtet man in den Anfangsstadien Zukkungen, Spannung und Krämpfe in einzelnen Muskelgruppen. Wirkliche Störungen der Sensibilität, der Blase und der Geschlechtsfunktionen fehlen vollständig.

Sehr allmählich verschlimmern sich die Beschwerden und nach Monaten und Jahren hat man in den typischen Fällen mehr folgendes Krankheitsbild:

Die Kranken fallen durch ihren eigenartigen Gang auf, solange sie überhaupt noch fähig sind zu gehen. In den späteren Stadien sind sie mehr oder weniger gelähmt und also auch unfähig zu gehen und zu stehen.

Der Gang erinnert durch sein Schwanken und seine Unsicherheit entfernt an Ataxie, ist aber bei genauer Betrachtung leicht davon zu unterscheiden: Die Kranken schleppen die Beine etwas nach, die Füße scheinen am Boden zu kleben, die Zehen und Fußspitzen bleiben an jeder Unebenheit des Bodens hängen und erzeugen so bei jedem Schritt ein deutlich scharrendes Geräusch. Die Schuhe werden hauptsächlich an der Spitze und an der äußeren Seite abgelaufen.

Jeder Schritt ist von einer hüpfender Erhebung des ganzen Körpers begleitet und allmählich stehen die Kranken mehr und mehr auf den Zehen und schreiten auf diesen weiter, wobei sie leicht in ein zunehmend rascheres Tempo geraten und eine Neigung zeigen nach vorwärts zu fallen. Das alles ist die Folge einer zunehmenden, reflektorischen Spannung der Wadenmuskeln, welche zuerst bei jedem Schritt, dann mehr dauernd die Erhebung auf die Zehen bewirkt und gleichzeitig die Fußspitzen über den Boden schleifen läßt und sie so festhält. Die Beine werden dabei gewöhnlich eng geschlossen (durch Spannung der Adduktoren) und steif gehalten, die Knie sind leicht nach vorne gesenkt, der Oberkörper etwas nach vorne geneigt. Von einem Schleudern der Füße, von Stampfen mit den Fersen wie bei der Ataxie ist hier keine Rede.

Im Liegen geschehen die meisten Bewegungen leicht und anfangs noch mit ziemlich großer Kraft, späterhin aber tritt die Schwäche deutlich hervor. Alle Bewegungen sind steif und langsam. Aber selbst komplizierte Bewegungen werden ruhig und sicher, ohne jede Ataxie vollführt, bei offenen sowohl wie bei geschlossenen Augen. Nur hie und da wird ihre Regelmäßigkeit von einer leichten Zuckung unterbrochen.

Das Stehen geschieht leicht und sicher. Auch Stehen auf einem Fuß oder mit enggeschlossenen Fersen geht meist ganz gut. Beim Schließen der Augen tritt kein Schwanken ein; manchmal ist es im Beginn vorhanden, hört aber bald auf und die Kranken stehen dann beliebig lang ganz sicher.

Die Untersuchung ergibt meist sehr auffallende Muskelspannungen höheren und geringeren Grades, die besonders bei passiven Bewegungen deutlich hervortreten. Aber auch in der Ruhe fühlen sich viele Muskeln auffallend prall und elastisch an. In den späteren Stadien steigert sich das zu förmlichen Kontrakturen, durch welche die Beine gewöhnlich in vollkommener Streckstellung fixiert sind. Dann sind natürlich auch die meisten willkürlichen Bewegungen unmöglich.

Die Ernährung der Muskeln bleibt dabei vollkommen intakt, ihre elektrische Erregbarkeit normal.

Häufig beobachtet man weiterhin Steifigkeit und Schwäche der Rücken- und Bauchmuskeln, so daß das Aufsetzen schwierig, längeres Sitzen ohne Unterstützung beschwerlich wird.

Selten geht das Leiden auf die oberen Extremitäten über und zwar scheint dies erst in den späteren Stadien zu geschehen.

Die Prüfung der Sensibilität ergibt meist ganz normale Verhältnisse: Tast-, Temperatur-, Schmerz-, Druckempfindung und Raumsinn erscheinen ganz normal. Ebenso sind Muskel-

gefühl und Muskelsinn, das Gefühl für Lage und Stellung der Glieder, für passive Bewegungen durchaus normal. In einzelnen Fällen hat Erb leichte subjektive und objektive Sensibilitätsstörungen beobachtet, aber immer nur sehr unbedeutend. In einem Falle ist leichte Hauthyperästhesie gefunden worden.

Die Hautreflexe sind ganz normal, manchmal etwas gesteigert, selten vermindert.

Dagegen sind die Sehnenreflexe hochgradig gesteigert, der Reflexklonus bei passiver Dorsalflexion der Füße wird fast immer beobachtet, der Babinskische Großzehenreflex sowie das Oppenheim'sche Phänomen sind meist vorhanden.

Von vasomotorischen Störungen hat Erb nur in einzelnen Fällen Kälte der unteren Extremitäten und livide Verfärbung derselben notiert.

Blase und Genitalien funktionieren ganz normal. Ebenso sind alle Gehirnnerven und die Gehirnfunktionen vollkommen intakt.

Das Allgemeinbefinden pflegt im allgemeinen gut zu sein.

Zusammenfassend handelt es sich also um eine allmählich zunehmende Parese, meist nur der unteren Extremitäten mit Muskelspannungen, mit Reflexkontraktionen, mit auffallend gesteigerten Sehnenreflexen bei völligem Fehlen aller Sensibilitätsstörungen, Ernährungstörungen, Blasen- und Geschlechtsschwäche.

(Die Frage nach dem Wesen und der Lokalisation der Krankheit konnte Erb noch nicht lösen, da ihm keine Sektionsbefunde zur Verfügung standen. Jedoch glaubte er sich Charcot anschließen zu können, der die „neue Krankheit" als primäre Sklerose der Seitenstränge auffaßte).

Wenige Jahre, nachdem Erb den Krankheitsbegriff der spast. Spinalparalyse geschaffen hatte, stellte Strümpell den der familiären Lateralsklerose auf. Er hat zwei Familien beschrieben, in denen mehrere Angehörige in der gleichen Weise erkrankt waren.

Zunächst hat er zwei Brüder Gaum durch lange Jahre hindurch beobachtet und bei beiden klinisch eindeutig das Bild einer reinen spast. Spinalparalyse gefunden. Ein weiteres Vorkommen in der Familie konnte nicht mit Sicherheit festgestellt werden. Doch ist bemerkenswert, daß nach der Angabe der beiden Brüder der Vater „auch ein wenig gelähmt" gewesen sein soll.

Der zweite Fall, den Strümpell in der Erlanger Universitätsklinik beobachtet hat, betrifft die Familie Polster, bei der das Leiden in 3 Generationen 6 Personen befallen haben soll. Strümpell konnte zwar nur einen Patienten untersuchen, dessen Befund jedoch ganz „einwandfrei" war. Der

Großvater des Pat. soll Jahre lang gelähmt gewesen sein, der Vater soll einen schlechten Gang gehabt haben, zwei Brüder des Vaters hätten dasselbe gezeigt, ein Bruder des Pat. hätte das gleiche Leiden gehabt wie er, sei aber seit einigen Jahren tot.

Einen weiteren Fall von familiärer spastischer Spinalparalyse hat Bernhardt veröffentlicht. Von sechs Brüdern litten vier an ausgesprochener spast. Spinalparalyse. Bei Dreien entwickelte sich mit dem Anfang der Dreißiger Lebensjahre eine eminent langsam fortschreitende, nur auf die unteren Extremitäten beschränkte Parese mit Muskelsteifigkeit und stark erhöhten Sehnenreflexen bei vollkommenem Mangel an Sensibilitäts- und Ernährungsstörungen. Die Blasen-Mastdarmfunktion, die Potenz, die Intelligenz blieb ungestört.

Weiterhin berichtet Reitter über eine Familie mit „spast. Spinalparalyse". In zwei Generationen sind drei Personen erkrankt.

Krafft-Ebing fand in einer Familie drei Geschwister in der gleichen Weise erkrankt. Hier war die Krankheit im Kindesalter aufgetreten. Die jungen Pat. zeigten spast. Paraparese der Beine bei normaler Sensibilität und Blase, vollkommen freien oberen Extremitäten, Gehirnnerven und Sinnesorganen, normale Intelligenz. In der Ascendenz war keine derartige Erkrankung nachweisbar.

Newmark zeigte unter elf Geschwistern drei Knaben mit dem typischen Bild der spast. Spinalparalyse. Die Kinder hatten den typischen steifen Gang, erhöhte Sehnenreflexe, Spasmen der Muskulatur an den unteren Extremitäten. Die Arme waren frei. Gehirn, Gehirnnerven, Intelligenz waren ganz normal. Von den übrigen Geschwistern zeigten fünf erhöhte Sehnenreflexe, zwei davon hatten einen etwas ungeschickten Gang.

Specht in Würzburg fand bei einer Familie in drei Generationen elf Patienten, die zwischen dem 20. und 52. Lebensjahre erkrankt waren.

Hierher gehört auch ein Fall, den ich vor kurzem hier an der III. Med.-Klinik beobachtet habe. Auch hier handelt es sich um zwei Kranke, die seit vielen Jahren das völlig reine Bild der spast. Spinalparalyse darbieten und bei welchen ebenfalls höchst bemerkenswerte hereditäre Verhältnisse vorliegen. Letztere kann ich zwar nicht durch eigene Anschauung bestätigen, sondern muß sie den Angaben der beiden Kranken selbst entnehmen. Doch sind diese Angaben so bestimmt und zuverlässig, daß sie im Verein mit manchen sonstigen Eigentümlichkeiten des Falles meines Erachtens völlig ausreichend sind um wiederum auf das Vorkommen einer besonderen hereditären Form der spast. Spinalparalyse mit Bestimmtheit hinzuweisen.

In der von mir beobachteten Familie sind in drei Generationen elf Personen im Alter von 20—50 Jahren erkrankt. Von diesen sind noch fünf am Leben, zwei davon habe ich gesehen und untersucht. Die erkrankten Personen, die Auftreten und Ausbreitung des Leidens in der Familie ziemlich genau verfolgten, aber einem blinden Fatalismus ergeben und der Überzeugung sind, daß ihnen nicht zu helfen sei, haben deswegen nie einen Arzt zu Rate gezogen.

Fall I.

F. R. berichtet aus seiner Familienanamnese folgendes: Sein Vater ist an Lungenentzündung, seine Mutter an Tuberkulose gestorben. Von den Großeltern weiß der Pat. nichts anzugeben, weil er sie nicht gekannt und auch nie von ihnen gehört hat. Sein Vater soll „dasselbe Leiden" wie er gehabt haben, ebenso seien 5 Brüder des Vaters in derselben Weise erkrankt gewesen. Ein Bruder des Pat. hätte dieselben Beschwerden wie er, ein älterer Bruder, jetzt 61 jährig, sei an beiden Beinen gelähmt. Eine Schwester des Pat. könne schlecht gehen, ein Sohn von ihr soll den ersten Beginn des Leidens zeigen.

Der Pat. selbst ist verheiratet, er hat keine Kinder. Er ist jetzt 58 Jahre alt. Als Kind hat er Diphtherie und Influenza durchgemacht, später hatte er Brustfellentzündung, im übrigen ist er immer gesund gewesen. Vom Militärdienst wurde er wegen eines Herzfehlers befreit. Im September 1902 fiel er von einem 8 Meter hohen Baum auf den Rücken. Er war nach dem Fall nicht bewußtlos, wurde nach Hause geführt und tat bald wieder Dienst als Förster wie vorher. Er war damals 35 Jahre alt.

Vor 18 Jahren, also 5 Jahre nach dem Fall, bemerkte er zum ersten Male Gehstörungen. Er stieß beim Gehen immer mit den Fußspitzen an. Schmerzen bestanden damals nicht.

In den folgenden 10 Jahren haben die Gehstörungen allmählich zugenommen. Oft habe er das Gefühl „als ob eine Lähmung im Rücken aufstiege". Sonst habe er keine Beschwerden.

Im Jahre 1917 bemerkte er eine Unruhe in den Muskeln, mit Ausnahme der Arme eine Unsicherheit. Er maßierte damals die Beine. Gleichzeitig bekam er Anschwellungen an beiden Oberarmen über dem Deltamuskel, die nach 14 Tagen wieder verschwanden. Sonst habe er außer der Gehstörung nie Beschwerden gehabt. Venerische Infektionen negiert er, geraucht hat er mäßig viel, fast gar nicht getrunken. Der Patient hat bis zum Herbst 1922 Dienst getan, dann war es ihm wegen der Gehstörung nicht mehr möglich.

Status praesens:

Der Kranke befindet sich in gutem Allgemeinzustand, seine Intelligenz ist nicht unter der Norm.

Die Schädelbildung zeigt keine bemerkenswerten Besonderheiten. Im Gesicht ist keine Lähmung nachzuweisen, Nystagmus besteht nicht, ebenso keine Sprachstörung, keine Schlingbeschwerden.

Die Brust- und Bauchorgane ergeben nichts Besonderes. Nur über der Mitralis ist ein leises systolisches Geräusch zu hören.

Die oberen Extremitäten sind kräftig, können in normaler Weise bewegt werden, zeigen aber eine deutliche Erhöhung der Sehnenreflexe. Die Bewegung aller Gelenke ist vollkommen frei.

Die Beine liegen eng aneinander gepreßt, völlig ausgestreckt im Bett. Die Muskeln haben ihr normales Volumen und ihre früheren Konturen bewahrt, sind aber insgesamt fast tetanisch gespannt und fühlen sich hart an, am stärksten die Wadenmuskeln. Die Adduktionskontraktur ist so stark, daß man die Beine nur mit Gewalt etwas auseinander bringen kann.

Die aktive Beweglichkeit der Beine, das Aufleben der gestreckten Beine im Bett ist bis zu einer geringen Höhe möglich. Bei passiven Bewegungen der Beine stößt man in allen Gelenken auf Widerstand. Je langsamer und vorsichtiger man die Bewegungen vornimmt, um so geringer ist dieser Widerstand. Er wird sehr bedeutend, wenn man plötzlich brüske Bewegungen zu machen versucht. Die Abduktion im Hüftgelenk ist sehr erschwert, die Adduktion ist eher möglich. Beugen und Strecken im Kniegelenk ist möglich.

Die Kraft in den Beinen ist gut. Nur die Kraft des Ileopsoas ist auf beiden Seiten herabgesetzt. Der Patient hat deshalb Mühe sich aufzusetzen.

Der Gang ist spastisch-paretisch. Beim Gehen löst der Patient die Füße nicht vom Boden, sondern schleift mit den Zehen an ihm entlang. Der Körper ist beim Gehen etwas nach vorn geneigt. Der Patient macht kleine Schritte und hält die Füße dabei einwärts. Beim Gehen muß er sich auf einen Stock stützen, damit der nach vorn gebeugte Oberkörper nicht nach vornüber fällt.

Neben diesen ausgesprochenen Störungen der Motilität besteht trotz jahrzehntelanger Krankheitsdauer keine Spur von Muskelatrophie.

Ebenso kann keinerlei Sensibilitätsstörung festgestellt werden. Die Empfindung für Berührung, für spitz und stumpf ist überall erhalten, ebenso für warm und kalt. Die Lageempfindung ist überall in richtiger Weise vorhanden.

Beim Knie-Hackenversuch zeigt sich nichts Besonderes, keinerlei ataktische Symptome. Keinerlei Störung der Blasen-, Mastdarm- und Geschlechtsfunktionen.

Die Sehnenreflexe sind überall stark erhöht, deutlicher Fuß- und Patellarklonus. Der Babinski'sche Großzehenreflex ist positiv, ebenso das Oppenheim'sche Phänomen. Die Hautreflexe sind in normaler Weise vorhanden.

Die Wassermann'sche Reaktion in Blut und Liquor ist negativ ausgefallen.

Der Urin ist frei von Albumen, Sacharum und anderen pathologischen Bestandteilen.

Die Untersuchung des Kranken nach zwei Monaten ergab noch genau die gleichen Verhältnisse.

Fall II.

Zu gleicher Zeit gelang es mir, einen Bruder des Patienten, den 49 Jahre alten A.R. zu untersuchen:

Bei diesem trat das Leiden anfangs der dreißiger Jahre auf. Es waren die gleichen Beschwerden wie bei seinem Bruder, er bekam Gehstörungen und blieb mit den Fußspitzen immer am Boden hängen. Die Füße wurden immer nachgezogen. Schmerzen bestanden auch bei ihm nicht, ebenso war nie ein Gefühl von Müdigkeit vorhanden. Der Patient gibt an, daß er sehr gut radfahren konnte, noch zuletzt, als ihm das Gehen schon sehr schwer fiel.

Die innere Untersuchung ergibt keinen pathologischen Befund. Ebenso sind Intelligenz, Sprache usw. völlig normal, es bestehen keinerlei cerebrale Symptome, kein Augenbefund.

An der oberen Extremität ist nichts auffällig. Konturen und rohe Kraft sind erhalten, Sehnen- und Periostreflexe sind gesteigert.

Auch an der unteren Extremität sind die Konturen normal. Die Kraft des Ileopsoas ist auf beiden Seiten ganz erheblich herabgesetzt. Selbst ganz geringer Gegendruck kann nicht überwunden werden. Der Patient hat große Mühe sich aufzusetzen, beim Aufstehen adduziert er die Beine und stemmt die Knie gegeneinander, um eine Stütze zu haben.

Der Gang ist sehr mühevoll und unsicher. Der Patient muß sich immer festhalten und stützen. Die Fußspitzen werden nicht vom Boden entfernt, die Beine sind auch beim Gehen adduziert.

Passive Bewegungen können gut ausgeführt werden, nur im Kniegelenk ist erhöhter Widerstand zu überwinden. Die passiven Bewegungen in den Gelenken der oberen Extremität ergeben nichts Besonderes.

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind sehr lebhaft, Patellar- und Fußklonus besteht nicht. Der Babinski'-

sche Zehenreflex sowie das Oppenheim'sche Phänomen sind positiv.

Die Empfindung für Berührung, für spitz und stumpf, für kalt und warm ist überall erhalten. Ebenso das Gefühl für Lage und Bewegung von Muskeln und Gelenken. Keine Ataxie.

Weiterhin konnte ich noch eine Schwester dieser beiden Patienten eingehend untersuchen, ohne jedoch irgend welche Krankheitsbefunde aufdecken zu können.

Die übrigen, noch lebenden, weit entfernt wohnenden Familienmitglieder noch zu untersuchen, ist aus äußeren Gründen unmöglich. Jedoch können wir uns mit den beiden angeführten einwandfreien Fällen begnügen, da die Diagnose ohnehin eindeutig feststeht.

Nach diesem klinischen Befund handelt es sich zweifellos um eine spast. Spinalparalyse, der anatomisch eine Degeneration der Pyramidenbahn entsprechen müßte. Jedoch denke man bei dieser Diagnose stets an die vielen Fälle von sogen. „Spast. Spin. P." die als „reine" Fälle beschrieben wurden und sich später als „andere Krankheiten" entpuppt haben. Nicht selten treten im Laufe der Zeit zu den ursprünglich spastischen Symptomen Nystagmus, Sehnervenatrophie, Sprachstörungen, Muskelatrophie, hin und wieder sogar Sensibilitätsstörungen. Der Begriff „rein" kann höchstens im klinischen Sinne gebraucht werden, da man anatomisch neben einer degenerierten Pyramidenbahn fast stets auch Veränderungen in anderen Bahnen (Goll'scher Strang, Kleinhirnseitenstrangbahn) gefunden hat. Die „spast. Spin. P." entpuppt sich somit nicht selten als kombinierte Systemerkrankung, als multiple Sklerose, Lues spinalis, Rückenmarkstumor, Querschnittsymelitis oder amyotrophische Lateralsklerose.

Lapinsky beschreibt zwei Fälle von „spast. Spin. P.", die nicht nur im Beginn, sondern auch während des ganzen Verlaufs bis in die letzten Stadien das reine Bild der „Spast. Spin. P." boten. Die von diesem Bilde etwas abweichenden Erscheinungen waren ganz gering und bildeten sich bald wieder zurück. So trat im 1. Falle vorübergehend eine leichte Gefühlsstörung, im 2. vorübergehend eine Blasenschwäche auf. Im übrigen ist beachtenswert, daß diese flüchtig auftretenden Erscheinungen nicht charakteristisch für disseminierte Sklerose waren. Und doch ergab die Sektion eine multiple Sklerose.

Strümpells Fall Gaum zeigte klinisch nur Py S Symptome, bei der Autopsie fand man neben einer Degeneration der Py S auch noch die Go S und die Kl S affiziert.

Der zweite Fall Strümpells (Polster) kam zwar nicht zur Sektion, zeigte aber in vivo schon eine deutliche Störung

der Temperaturempfindung, ein Befund, der dafür spricht, daß nicht die motorische Bahn der Seitenstränge allein erkrankt war.

Bernhardt berichtet, daß bei dem einen der beiden von ihm beobachteten Brüder mit spast. Spin. P. später mäßig starke Sprach- und Schlingstörungen und leichte Störungen in der Beweglichkeit der Augen festgestellt werden konnten.

Reitter erwähnt, daß in seiner Familie mit „spast. Spin. P." auch cerebrale Störungen vorgekommen seien. Ein Bruder des Großvaters ist stumm gewesen, mehrere Kinder sind ganz jung gestorben, eines davon an amyotrophischer Lateralsklerose.

Strümpell und E. Müller haben ebenfalls Fälle beschrieben, bei denen sich aus dem anfänglichen Bild einer „spast. Spin. P." später eine amyotrophische Lateralsklerose entwickelte. In einem, Strümpell bekannten, Fall kamen im Verlauf der Krankheit laryngospastische Anfälle, bulbäres Lachen und Weinen hinzu.

Diese Befunde lassen die Frage aufwerfen, ob es überhaupt eine „spast. Spin. P." gebe, die bis ad finem „spast. Spin. P." bleibe und auch anatomisch das Bild einer reinen Py S Erkrankung zeige. Manche Autoren treten noch heute für die Existenz einer wirklich reinen „spast. Spin. P." ein, andere verneinen sie, an erster Stelle Leyden und Goldscheider, die auf dem Standpunkt stehen, daß die spast. Spinalparalyse gewöhnlich ein Symptomenkomplex, nicht eine Krankheit sui generis ist.

Goldscheider sagt in seiner „Diagnostik der Krankheiten des Nervensystems": „Unter spastischer Spinalparalyse versteht man einen Symptomenkomplex, welcher sich als eine Parese oder Lähmung der Beine mit Rigidität der Muskeln, eventl. Contracturen, mit gesteigerten Sehnenreflexen, Klonus, ohne Beteiligung der Blase und des Mastdarms, sowie der Sensibilität darstellt", wenn er auch in „Erkrankungen des Rückenmarks" (Leyden und Goldscheider) nicht in Abrede stellt, daß die Möglichkeit des Vorkommens einer reinen primären Lateralsklerose besteht. Jedoch ist „die Diagnose der spastischen Spinalparalyse auf Grund des vorliegenden Symptomencomplexes erst unter Berücksichtigung der etwa sonst noch vorhandenen Symptome und des Verlaufes zu stellen".

Lewandowsky äußert sich folgendermaßen: „Die spastische Spinalparalyse ist ganz außerordentlich selten, ja in ihrer nosologischen Selbständigkeit sogar bestritten und trotzdem glaube ich sagen zu dürfen, daß im Verhältnis zu der tatsächlichen Anzahl der Fälle vielleicht keine andere Krank-

heit von dem Praktiker so häufig falsch diagnostiziert wird als gerade die spast. Spinalparalyse. Der Praktiker sieht eine spastische Lähmung der unteren, oder auch zugleich der oberen Extremitäten und sagt: „spastische Spinalparalyse", ohne zu bedenken, daß das ein Krankheitsname, aber nicht die Bezeichnung eines Symptomenkomplexes ist."

Und Bing sagt in seinem Lehrbuch: „Man sei sich bei der so überaus leichten Diagnose der „Spast. Spinalparalyse" stets bewußt, daß man damit vorerst nur ein Syndrom, nicht eine Krankheit benennen will und untersuche fleißig und regelmäßig weiter, ob nicht neue Symptome die Situation in anderer Beleuchtung zeigen".

Der gleiche Streit ist auch um die Frage der luischen Spinalparalyse entbrannt. Wieder war es Erb, der als Erster das Bild der syphilitischen spast. Spinalparalyse geschildert hat: „Mehrere Jahre nach einer syphil. Infektion entwickeln sich langsam und allmählich spastische Paresen der unteren Extremitäten und spastischer Gang. Die eigentliche motorische Lähmung ist gering, ebenso die Muskelspannungen. Sensibilitätsstörungen fehlen, die oberen Extremitäten sind nicht beteiligt, Psyche, Intelligenz, Gehirnnerven sind normal."

Auch Lamy erkannte das Bild der syphil. Spinalparalyse an und für sich an, betonte aber andererseits, daß es sich auch als ein abgerundeter klinischer Symptomenkomplex bei anderen komplizierten Rückenmarkserkrankungen darstellen könne.

Clarke brachte einige Fälle, die an das Bild der „syphilit. Spinalparalyse" erinnern.

Türmer beobachtete zwei Fälle, die dem Erbschen Bilde entsprachen.

Außer diesen haben noch zahlreiche Autoren das Bild der syphilit. Spinalparalyse anerkannt, andere wollen sie nicht gelten lassen. So sprachen Oppenheim und Leyden-Goldscheider die Ansicht aus, der Erbsche Symptomenkomplex sei nur ein Stadium der genügend bekannten Meningomyelitis syphilitika.

Auch Bruns sprach sich gelegentlich seiner referierenden Arbeit über die neuesten Anschauungen über Myelitis in diesem Sinne aus und auf dem gleichen Standpunkt stand Reiner, wenn er einen Fall demonstrierte, der den Erbschen Symptomenkomplex bot, nachdem eine Paraplegie der Beine durch eine antisyphilitische Kur gebessert war. Reiner sah in seinem Fall eine Meningomyelitis, deren „gegenwärtiges Stadium" nur das Bild der Erbschen „syphilit. Spinalparalyse zeige.

Ferner sprachen sich Orlowsky und Korniloff gegen die Existenz einer spezifischen spast. Spinalparalyse im Sinne Erbs aus.

Auch Marie sieht in seinem Lehrbuch in der Erb'schen syphil. spastischen Spinalparalyse den Ausdruck einer syphilit. Myelitis transversa.

Nonne steht auf dem Standpunkt, daß eine syphil. Spinalparalyse vorkommen könne. Er selbst hat zwei Fälle beschrieben, die nach vorausgegangener Lues das klinische Bild der Erbschen Erkrankung darboten. Anatomisch fand sich eine kombinierte Systemerkrankung, eine Sklerose der Py S, der Go S und der Kl S in dem einen Falle, im anderen, der klinisch ziemlich rein war und nur leichte Sensibilitätsstörungen aufwies, fand sich bei der Sektion neben einer Myelitis transversa dorsalis chronica eine Affektion der Py S und der Kl S. Nonne glaubte, daß dieser Befund gegen die Ansicht jener Autoren spricht, die die syphilit. Spinalparalyse für eine Teilerscheinung der Myelitis ansehen.

Wimmer-Kopenhagen beschreibt zwei Fälle, von denen der eine bis zum Tode das Bild der reinen Spinalparalyse im Sinne Erbs bot, der andere viele Jahre hindurch „rein" war (später kamen Blasenstörungen und Decubitus hinzu). Der anatomische Befund in beiden Fällen: Herdweiser myelitischer Prozeß.

Nun wäre noch die Frage zu beantworten, ob dieser Symptomenkomplex so charakteristisch ist, daß er einen „höchsten Wahrscheinlichkeitsgrad" (Erb) für das Vorhandensein eines syphilogenen Prozesses im Rückenmark darstellt. Erb bejaht die Frage, Leyden-Goldscheider halten ihn nicht für pathognomonisch für Lues, denn er würde auch bei diffusen, nicht spezifischen Rückenmarkskrankheiten beobachtet werden können.

Wie sind nun aber die Fälle zu deuten, bei denen familiäre spast. Spinalparalyse und Lues combiniert vorkommen? Higier beschreibt einen Fall von drei Geschwistern mit congenitaler Lues und spast. Spinalparalyse. Ist nun das Luesvirus so geartet, daß es in allen drei Fällen eine spast. Spinalparalyse hervorruft oder wirkt die Lues nur auslösend auf ein zu Degeneration disponiertes Nervensystem? Die Antwort auf diese Frage können vielleicht die Untersuchungen von Moore und Kaidel geben. Diese haben in drei Familien acht Mitglieder beobachtet, die zu verschiedenen Zeiten und aus verschiedenen Quellen Lues acquiriert hatten und alle an Nervenlues erkrankten. Bei dem verhältnismäßig seltenen Vorkommen einer Nervenlues ist es wahrscheinlicher, daß hier eine familiäre Disposition des Nervensystems vorliegt als eine Neurotropie des Luesvirus.

Ebenso ist es in dem Fall Higier wahrscheinlich, daß hier dasselbe ätiologische Agens in einer einzigen Familie sich unter dem Bild einer spast. Spinalparalyse gehäuft bei drei aufeinanderfolgenden Mitgliedern manifestiert.

Die Lues ist hier jedenfalls ein begünstigender Faktor bei einer vorliegenden minderwertigen Beschaffenheit eines Teiles des Rückenmarks. Für diese Ansicht spricht eine Statistik Hübners, der in 152 syphilitischen Familien 52 organische Nervenfälle fand, darunter nur eine spast. Spinalparalyse, also einen sehr geringen Prozentsatz. Dadurch wird wahrscheinlich gemacht, daß die Lues nicht als einziges ätiologisches Moment in Betracht kommen kann, vielmehr bei allen familiären Fällen von spast. Spinalparalyse eine gewisse Disposition eine Rolle spielt. Es handelt sich hier sicher in der Hauptsache um ein endogenes Leiden, also ein Leiden, dessen Entstehung keiner erworbenen Schädlichkeit zuzuschreiben ist, dessen Entstehen vielmehr durch bestimmte congenital gegebenen Verhältnisse der Körperbeschaffenheit begründet ist. Durch die von vornherein widerstandsschwache Konstitution bestimmter nervöser Systeme sind letztere von Haus aus zu einem frühzeitigen Untergang prädisponiert. Sobald also die Krankheit familiär auftritt, ist ein endogener Ursprung wahrscheinlich. Andrerseits können auch einzeln vorkommende Fälle endogen bedingt sein. In je früherem Lebensalter der Prozeß beginnt, je langsamer er fortschreitet, je typischer er auftritt, je weniger irgend welche äußeren Schädlichkeiten als Krankheitsursache nachweisbar sind, umsomehr wird man berechtigt sein, einen endogenen Ursprung der Krankheit anzunehmen. Trotzdem wird man nicht selten auch exogene Momente nachweisen können, die vielleicht den bis dahin latenten Prozeß zum Aufflackern bringen. Vielleicht ist bei meinem Fall 1. der Sturz von dem hohen Baum als auslösende Ursache des bis dahin schlummernden Leidens anzusehen, obwohl die ersten subjektiven Beschwerden erst etwa fünf Jahre nach dem Sturz aufgetreten sind.

Zur Degeneration selbst können alle möglichen Ursachen führen, vielleicht eine vor mehreren Generationen in derselben Familie stattgehabte schwere Infektion oder Intoxikation, sei es nun eine Lues, eine chronische Alkoholintoxikation oder irgend eine andere äußere Schädlichkeit.

Eine Reihe von Autoren (besonders Jendrássik) machen die Blutsverwandtschaft vor allen Dingen dafür verantwortlich.

Jendrássik schildert einen Fall von degenerativer Spinalparalyse, bei dem sowohl die beiden Großeltern als auch die Urgroßeltern verschwistert waren.

In einem Fall Erbs standen die Eltern des Patienten in mehrfacher Verwandtschaft zu einander.

Freud beschreibt einen ähnlichen Fall, bei dem die Mutter eines kranken Geschwisterpaares die Tochter der Schwester ihres Mannes war.

Bei Naef bestand eine Verwandtschaft 2. Grades in väterlicher Linie.

Bei Rupprecht waren die Eltern des Patienten Kinder zweier Schwestern.

Einen pathalogisch-anatomischen Beitrag zur Lehre von der spast. Spinalparalyse kann ich leider nicht bringen. Es sei mir aber gestattet, auf die Untersuchungen Schaffers hinzuweisen, der zum ersten Male mit modernen Methoden nicht nur den spinalen sondern auch den zerebralen Neuronenabschnitt bei einem Fall von familiärer spast. Spinalparalyse untersucht hat. Schon Higier und Jendrássik hatten die Vermutung ausgesprochen, daß die Strangdegeneration keine primäre sei, wie Strümpell und Kollarits angenommen hatten, sondern von trophischen Zentren im Gehirn ausgehen könne. Diese Anschauungen haben durch die Untersuchungen Schaffers eine wesentliche Stütze erfahren. Schaffer fand:

1. eine Marklichtung beider Pyramidenseitenstränge vom oberen Dorsalmark angefangen abwärts, während zerebralwärts normales Markbild vorhanden war;

2. die Marklichtung beider Goll'schen Stränge vom oberen Dorsalmark angefangen bulbärwärts bis zu den Goll'schen Kernen;

3. relativ geringer Markausfall in dem größten Teil der Zentralwindungen;

4. Alzheimersche Fibrillenveränderung in den Schichten 3 und 4 der Großhirnrinde mit arealer Akzentuierung der vorderen Zentralwindung. Die Schicht 5 war verschont, zeigte aber infolge chronisch progressiver Atrophie der Riesenpyramiden einen hochgradigen Ausfall derselben. (Schaffer sieht in der Alzheimerschen Fibrillenveränderung das „Zeichen eines endogenen, zentralen Prozesses". Sie ist nicht, wie bisher vielfach angenommen wurde, ein „seniles Zeichen", sondern stellt gewissermaßen den Stempel dar, den die Natur einem invaliden Gehirn von vornherein aufdrückt.)

5. Die Glia war unverändert, ebenso die mesodermalen Elemente. „Das anatomische Grundprinzip der systematischen Heredodegeneration ist die ektodermale Elektivität."

Zusammenfassung.

In drei Generationen tritt angeblich bei elf Personen ein Krankheitsbild auf, das dem Symptomenbild der Strümpellschen hereditären spast. Spinalparalyse entspricht.

Die zwei von mir untersuchten Brüder erkrankten in einem Alter von 30—40 Jahren. Sie zeigten die typischen spastischen Gehstörungen mit allen Symptomen der geschädigten Pyramidenbahn in außerordentlich hohem Grade. In der Familie überwiegen die erkrankten Männer.

Äußere auslösende Ursachen für die bis zu einem gewissen Alter latente Krankheit können nicht mit Bestimmtheit nachgewiesen werden.

Das Luesvirus ruft gewöhnlich eine reine spast. Spinalparalyse nicht hervor. Bei einer luischen Rückenmarksaffektion, bei der Seitenstrangsymptome im Vordergrund stehen, sind diese wahrscheinlich Teilerscheinungen einer Meningo Myelitis.

Die spast. Spinalparalyse ist klinisch meist einheitlich, pathologisch-anatomisch findet man aber häufig eine multiple Sklerose, eine Querschnittsmyelitis oder eine kombinierte Systemerkrankung.

Bei der Diagnose „spastische Spinalparalyse" sei man sich daher bewußt, daß man damit einen Symptomenkomplex, nicht aber die Krankheit selbst bezeichnet.

*

Es ist mir ein Bedürfnis, Herrn Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Goldscheider für die gütige Anregung und Erlaubnis zur Bearbeitung des vorliegenden Themas und Herrn Dr. Kroner für die freundliche Unterstützung aufrichtig zu danken.

Literaturverzeichnis.

Erb: Über die spast. Spinalparalyse (Virchow Archiv 1877).

Über spast. Spinalparalyse (Berliner klinische Wochenschrift 1875).

Über hereditäre spast. Spinalparalyse (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Band 6).

Strümpell: Über spinale spastische Paralyse (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Band 4).

Über eine bestimmte Form der primären combinierten Systemerkrankung des Rückenmarks. Archiv für Psychiatrie Band1 7).

Leyden und Goldschneider: Nervenkrankheiten (Wien 1904). Diagnostik der Krankheiten des Nervensystems. 1893.

Westphal: Archiv für Psychiatrie Band 15.

Bernhardt: Virchow Archiv Band 76.

Specht: Ein Beitrag zur Lehre von der spastischen Spinalparalyse (Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie Band 99).

Lapinsky: Über zwei Fälle von spast. Spinalparalyse (Zeitschrift für klin. Medizin Band 28).

Reitter: Eine neue Familie mit spast. Spinalparalyse (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Band 53).

Higier: Familäre spast. Paralyse und Heredolues (Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie Band 90).

Nonne: Syphilis und Nervensystem. 1924.

Krafft-Ebing: Drei Geschwister mit spinaler Krankheit (Wiener klin. Wochenschrift 1892).

Bing: Die heredo-familären Degenerationen des Nervensystems (Medizinische Klinik 1906).

Eine kombinierte Form der heredo-familären Nervenkrankheiten (Deutsches Archiv für klin. Med. Band 85).

Schaffer: Zur Pathologie und patholog. Histologie der spast. Heredodegeneration (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Band 73).

Dobrotochow: Ein Fall von hereditärer familärer Erkrankung vom Übergangstypus (Deutsche Zeitschrift für Neurologie Band 49).

Jendrassik: Über Paralysis spastica und über die vererbbaren Nervenkrankheiten im allgemeinen (Deutsches Archiv für klin. Med. Band 58).

Bremer: Klinischer und erbbiologischer Beitrag zur Lehre von der Heredodegeneration des Nervensystems (Archiv für Psychiatrie und Neurologie Band 66).

Merzbacher: Gesetzmäßigkeit der Vererbung verschiedener hereditär-familärer Erkrankungen (Archiv für Rassen- und Gesellschaftsbiologie 1909).

Kollarits: Beiträge zur Kenntnis der vererbbaren Nervenkrankheiten (Deutsche Zeitschrift für Nervenkrankheiten Band 30).

Newmark: Über die familäre spast. Paraplegie (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Band 27).

Patholog.-Anatomischer Befund in einem weiteren Fall von familärer spast. Paraplegie (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Band 31).

Freud: Neurologisches Zentralblatt 1893.

Rupprecht: Sammlung klin. Vorträge Nr. 198.

Oppenheim: Berliner klin. Wochenschrift Nr. 35. 1893.

Orlowsky und Korniloff: Neurologisches Zentralblatt 1896.

Charcot: Deux cas d'atrophie muscul. progress. avec lesions de la subst. grise et des faiscaux antéro-latéraux de la moelle épine (Archiv des Psychologie norm. et path. 1869).

Sclérose des cordes latéraux de la moelle épine. chez une femme hystérique atteinte de contracture perman. des quatre membres. (Gaz. hébdom. 1865).

Bing: Lehrbuch der Nervenkrankheiten 3. Aufl. 1924.

Kraus-Brugsch: Lehrbuch der inneren Med.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Lebenslauf.

Ich, Frieda Dachauer, wurde am 20. Januar 1899 zu Eichstätt in Bayern geboren als Tochter des Kunstmühlbesitzers Max Dachauer. Ich besuchte zuerst die höhere Mädchenschule in Eichstätt, machte meine Gymnasialstudien am Realgymnasium in Nürnberg (Absolvia 1919) und begann im Winterhalbjahr 1919/20 das Studium der Medizin an der Universität in Würzburg. Nach 2 Semestern studierte ich in München weiter und machte dort im Februar 1922 das Physikum. Danach sudierte ich 2 Semester in Berlin und beendete mein Universitätsstudium mit dem Staatsexamen in München im Februar 1925. Seit dem 1. März 1925 bin ich an der 3. Medizinischen Klinik in Berlin tätig. Mit der Abfassung dieser Arbeit beschäftigte ich mich seit Oktober 1925.

Frieda Dachauer.